E

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE N° 40

UN CAS DE PARAGANGLIOME CAROTIDIEN CHEZ UN ENFANT

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 10 avril 1924

PAR

Mlle AUGÉ (Suzanne-Marie-Louise)

Née à Montpellier, le 28 janvier 1897

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine

Examinateurs de la Thèse { GRYNFELTT, professeur, *Président*. MASSABUAU, professeur. ETIENNE, agrégé. } *Assesseurs*

IMPRIMERIE « L'ABEILLE » (COOPÉRATIVE OUVRIÈRE)

14, Avenue de Toulouse, 14

Téléphone 8-78

1924

UN CAS

DE

PARAGANGLIOME CAROTIDIEN

CHEZ UN ENFANT

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE N° 40

UN CAS
DE
PARAGANGLIOME CAROTIDIEN
CHEZ UN ENFANT

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Le 10 avril 1924

PAR

Mlle AUGÉ (Suzanne-Marie-Louise)

Née à Montpellier, le 28 janvier 1897

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine

Examinateurs de la Thèse

GRYNFELTT, professeur. *Président.*
MASSABUAU, professeur.
ETIENNE, agrégé. *Assesseurs*

IMPRIMERIE « L'ABEILLE » (COOPÉRATIVE OUVRIÈRE)
14, Avenue de Toulouse, 14
Téléphone 8-78

1924

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs

Anatomie	MM. GILIS.
Histologie	VIALLETON.
Physiologie	Ch. HEDON.
Chimie biologique et médicale	DERRIEN.
Physique médicale	PECH.
Botanique et histoire naturelle médicales	N...
Anatomie pathologique	GRYNFELTT.
Microbiologie	LISBONNE.
Pathologie et thérapeutique générales	BOSC.
Pathologie médicale et clinique propédeutique	RIMBAUD.
Thérapeutique et matière médicale	VIRES.
Hygiène	E. BERTIN-SANS.
Médecine légale et médecine sociale	GAUSSEL.
Clinique médicale	DUCAMP. VEDEL.
Clinique chirurgicale	FORGUE, *assesseur* ESTOR.
Clinique obstétricale	VALLOIS.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	EUZIÈRE, *doyen*.
Clinique ophtalmologique	TRUC.
Clinique des maladies des enfants	LEENHARDT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	MASSABUAU.
Clinique gynécologique	DE ROUVILLE.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURET.
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU.
Accouchements (Ch. de c.)	P. DELMAS.

Honorariat

Doyens honoraires : MM. VIALLETON et MAIRET.

Professeurs honoraires : MM. E. BERTIN-SANS, RODET, BAUMEL, TEDENAT, MAIRET, GRANEL.

Secrétaires honoraires : MM. GOT et IZARD.

Chargés de Cours complémentaires

Anatomie	MM. J. DELMAS.
Clinique propédeutique de chirurgie	RICHE.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées	MARGAROT.
Médecine opératoire	SOUBEYRAN.
Pathologie externe	ETIENNE.
Pathologie chirurgicale et expérimentale	LAPEYRE.
Accouchements	P. DELMAS, prof.
Histoire naturelle médicale	GALAVIELLE.
Matière médicale	CABANNES.
Chimie appliquée à la clinique	FLORENCE.
Clinique des maladies des vieillards	BOUDET.
Pathologie médicale	CARRIEU.
Hydrologie et climatologie	GIRAUD.
Histologie	TURCHINI.
Physiologie	L. HEDON.
Stomatologie	Dr WATON.

Agrégés en exercice

Médecine	MM. MARGAROT. GIRAUD. BOUDET. CARRIEU.	Chirurgie	MM. RICHE. ETIENNE. LAPEYRE.
Anatomie	J. DELMAS.	Physique	LAMARQUE.
Chimie	FLORENCE.	Histologie	TURCHINI.
Histoire natur.	GALAVIELLE CABANNES.	Ophtalmologie.	VILLARD.
		Physiologie	L. HEDON.

Examinateurs de la thèse :

MM. GRYNFELTT, prof, *président*. | MM. ETIENNE, agrégé.
MASSABUAU, professeur.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur : qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

A MON PERE, A MA MÈRE

A MA SŒUR

A MES ONCLES ET TANTES

MEIS ET AMICIS

S. AUGÉ.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR E. GRYNFELTT

Qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MASSABUAU

Nous le remercions d'avoir bien voulu accepter d'être membre de notre jury.

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ETIENNE

Qui nous a inspiré le sujet de notre thèse, nous a guidé de ses conseils, et a été pour nous un maître bienveillant. Qu'il reçoive ici l'expression de notre reconnaissance.

S. AUGÉ.

UN CAS

DE

PARAGANGLIOME CAROTIDIEN

CHEZ UN ENFANT

INTRODUCTION

Nous présentons, comme sujet de notre thèse inaugurale, l'étude d'un cas d'une de ces tumeurs malignes de la région cervicale, difficiles à diagnostiquer cliniquement, rares puisqu'on ne possède que quelques observations, et dont la connaissanee est de date récente.

Sur les conseils de M. le professeur agrégé Etienne et grâce à son extrême obligeance, nous avons eu la bonne fortune d'avoir une observation inédite et aussi complète que possible, et d'étudier ainsi une tumeur de la glande carotidienne, développée chez un de ses petits malades.

Il nous a paru intéressant de rapporter dans un premier chapitre l'observation clinique in extenso, qui nous a été confiée par M. le professeur agrégé Etienne, en essayant de mettre en relief l'évolution rapide de cette

néoplasie, les troubles asphyxiques qu'elle provoque, l'enfant étant mort d'une broncho-pneumonie développée à la suite d'une trachéotomie et non de cachexie cancéreuse.

Dans un second chapitre, nous aborderons l'étude anatomo-pathologique macroscopique, puis histologique, qui seule nous donne le diagnostic exact de cette tumeur. M. le professeur Grynfeltt a bien voulu nous donner les résultats de ses recherches histologiques ; avec son obligeance habituelle, il nous a aidé dans cette étude délicate ; qu'il reçoive ici nos plus sincères remerciements.

L'observation clinique et l'anatomie pathologique seront suivies de quelques considérations anatomiques, étiologiques, cliniques, du diagnostic et de la thérapeutique.

Nous ne voulons pas faire une étude approfondie de ces tumeurs. Nous désirons seulement faire connaître un cas rare, puisque évoluant chez un enfant, et aider ainsi, dans une faible mesure, à l'étude si intéressante des tumeurs des glandes vasculaires sanguines.

OBSERVATION INÉDITE

(Due à l'obligeance de MM. Etienne, professeur agrégé à la Faculté, et Chaptal, interne des hôpitaux)

Il s'agit d'un petit malade D. S..., âgé de 29 mois, envoyé d'urgence le 26 septembre 1923, dans la soirée, dans le service de chirurgie infantile pour angiome profond suffocant de la région cervicale gauche.

L'enfant n'aurait jusque-là jamais été malade; toutefois, il serait bon de tenir compte des mauvaises conditions d'hygiène dans lesquelles a été élevé un enfant né dans la classe très pauvre et ignorante.

Le père du petit D. S. est un ouvrier agricole de constitution assez forte, et paraissant en bonne santé. La mère déclare qu'elle n'a jamais été malade et qu'elle n'a point eu de fausse couche.

Le petit malade est le cinquième enfant d'une famille dont les quatre autres sont morts, sans que les parents puissent préciser la cause exacte de leur mort.

L'affection amenant actuellement le jeune S. à l'hôpital aurait débuté deux mois auparavant, c'est-à-dire vers la fin du mois de juillet 1923. Par hasard, à ce moment-là, la mère s'aperçoit de l'apparition d'une petite tumeur de la grosseur d'une noix, dans la région

latérale gauche du cou de l'enfant. Les parents précisent nettement la non-existence de cette tumeur auparavant.

Le docteur, appelé à l'examiner, constate que cette petite tumeur, située dans la région cervicale gauche, se trouve juste en arrière de la carotide dont les battements sont absolument perceptibles et normaux. Il pense se trouver en face d'une collection purulente, d'origine pharyngée; il décide de l'inciser : l'incision donne issue à une petite quantité de sang et de liquide jaunâtre séreux qui lui fait penser à la possibilité d'un lymphangiome. A la suite de l'incision et grâce à l'évacuation du liquide séro-hématique, la tumeur semble diminuer légèrement de volume.

Toutefois, incertain sur l'étiologie et la nature de l'affection, le docteur institue à ce moment un traitement antisyphilitique méthodique qui ne donne aucun résultat. En même temps, il envoie l'enfant à un oto-rhino-laryngologiste, qui ne trouve, à l'examen du pharynx et du larynx, rien de particulier; la phonation et la déglutition sont normales.

Le 24 septembre 1923, le petit D. S... est ramené au docteur : la tumeur a grossi, elle a acquis un très gros développement, saillant dans la région latérale gauche du cou et le déformant nettement. De plus, par suite de cet énorme volume, la tumeur est cause de graves troubles respiratoires : l'enfant suffoque, il a une dyspnée intense avec tirage et cornage.

Devant ces troubles et pour parer aux accidents d'asphyxie autant que pour fixer un diagnostic hésitant, le médecin pratique une incision exploratrice, mais au lieu d'arriver sur une poche qui en se vidant comme lors de la première intervention aurait mis fin aux accidents,

l'incision amène immédiatement au-dessous de la peau, sur une tumeur de teinte bleuâtre nettement encapsulée qui fait porter le diagnostic d'angiome profond suffocant et envoyer l'enfant à l'hôpital.

Examen actuel : 1° Ce qui frappe immédiatement à la vue du petit malade, ce sont ses efforts inspiratoires. L'enfant s'immobilise, contracte les muscles de la face ; le tirage sus-sternal est très apparent, les espaces intercostaux sont déprimés. On note du cornage et un sifflement à l'inspiration. Par instant, la dyspnée déjà forte devient intense. L'enfant se congestionne, se soulève, prend point d'appui sur ses membres supérieurs. La respiration, très gênée, s'accompagne à l'inspiration et à l'expiration d'un sifflement intense, accentuant le cornage ; ces paroxysmes, heureusement assez rares et assez courts, déprime le malade.

L'auscultation des poumons est rendue difficile par suite de la gêne respiratoire et du cornage.

2° La région carotidienne est occupée par une tumeur du volume d'une très grosse orange.

a) A l'inspection, elle paraît, par suite de son énorme développement, occuper toute la région cervicale de la grande corne de l'os hyoïde en avant jusqu'à l'apophyse mastoïde en arrière. De là, une forme d'ovoïde, allongée dans le sens oblique, en avant, en bas et en dedans, soit la direction du sterno-cléido-mastoïdien, muscle qu'elle étale, aplatit et soulève et qu'elle déborde sur son bord antérieur. Le néoplasme même, examiné à jour frisant, n'est animé ni de battement ni d'expansion. La peau, normale sur la plus grande surface de la tumeur, apparaît un peu rouge et tendue sur sa partie la plus saillante ; on peut y reconnaître la trace des deux incisions pratiquées à deux mois de distance : la première, anté-

rieure, est cicatrisée ; la deuxième, postérieure, béante, montre la membrane tumorale, recouverte de faisceaux musculaires dissociés.

b) La palpation confirme l'absence d'expansion ; le néoplasme ne peut être refoulé, ni comprimé, il est à peu près immobile, surtout dans le sens vertical. On se rend compte qu'il est profond et recouvert par le sterno-cléido-mastoïdien. Par la palpation nous pouvons plus facilement le délimiter.

Il atteint son point le plus élevé en arrière, au niveau de la mastoïde qu'il affleure, et soulève le lobule de l'oreille sans le dédoubler ; puis, en suivant son bord supérieur d'arrière en avant, on le voit longer le bord du maxillaire inférieur, contourner l'angle et envoyer un petit prolongement arrivant à la hauteur du tragus.

En bas, l'extrémité inférieure arrive jusqu'à trois centimètres au-dessus de la clavicule. En avant, la tumeur atteint la partie latérale du larynx et semble refouler et englober le paquet vasculaire, car on perçoit les battements de la carotide au-dessous d'une couche peu épaisse de tissu néoplasique. En arrière, elle est limitée par une ligne courbe, joignant sa portion mastoïdienne avec son pôle inférieur.

3° L'examen de la bouche et du pharynx, nécessaire au diagnostic de nature et de siège de cette tumeur, est difficile à cause du trismus. Après application d'un ouvre-bouche, on peut apercevoir un prolongement de la tumeur, soulevant fortement l'amygdale gauche, la partie latérale gauche du voile du palais et les parois gauche et postérieure du pharynx dont il obstrue en partie l'orifice, et au delà duquel le doigt ne peut plus le suivre.

L'examen pharyngo-laryngoscopique ne peut être pratiqué en ce moment.

4° Les ganglions lymphatiques ne sont pas atteints. On ne trouve aucune adénopathie sus-claviculaire, carotidienne ou parotidienne. Aucun ganglion du côté opposé du cou, ni à distance.

Etat général. — L'état général est précaire. L'enfant est d'une maigreur extrême. Les creux sus-claviculaires très accusés ; les dépressions intercostales profondes ; les omoplates saillantes, les membres débiles.

La cachexie de l'enfant semble due à sa dénutrition. En effet, la mastication est difficile par suite du volume de la tumeur empêchant les mouvements de la mâchoire et par la contraction du masseter provoquant du trismus. La gêne de la déglutition est très marquée, le petit malade ne pouvant avaler seulement que des liquides et des purées claires.

Le cœur est bon ; l'enfant n'a pas de température.

Evolution. — Le 27 septembre, en agrandissant une des incisions antérieures on pratique une biopsie. Après anesthésie locale à la cocaïne, un petit fragment néoplasique, mollasse et très rouge, est prélevé. La tumeur à ce niveau saigne abondamment. Le tissu prélevé est envoyé au laboratoire d'anatomie pathologique.

L'extirpation de la tumeur, vu les adhérences multiples et le volume de celle-ci, est jugée impossible et dangereuse pour l'enfant.

Du 29 septembre au 1 octobre, on pratique trois séances de rayons ultra-violets. Après la première séance, la température s'élève brusquement à 39°5, cette élévation thermique semblant due aux phénomènes de résorption produits au niveau du néoplasme, à la suite de ce traitement. Nouvelle élévation de température, lors de chaque

séance. Il semble cependant que, pendant 1 ou 2 jours, la gêne respiratoire diminue, mais bientôt après elle réapparaît de plus en plus accentuée.

A ce moment, un examen général de l'enfant ne révèle aucune métastase au niveau des différents viscères.

Le 11 octobre au matin, la gêne respiratoire est intense ; l'enfant, sentant que l'air lui manque, s'agite, prend point d'appui sur ses bras pour aider ses efforts inspiratoires, le thorax soulevé ; la dyspnée est extrême ; l'asphyxie est imminente. On se trouve dans la nécessité de faire une trachéotomie sous-cricoïdienne. Les troubles asphyxiques cessent ; mais la température monte à 40°2 le même soir.

Par la canule, le malade expectore une grande quantité de muco-pus bronchique. Les jours suivants, la température se maintient élevée, puis monte à 40°7 et la mort survient le 17 octobre au soir, au milieu de phénomènes de broncho-pneumonie.

Aussitôt après la mort, on prélève de nouveaux fragments de la tumeur, que l'on envoie au laboratoire d'anatomie pathologique.

Le lendemain, l'autopsie complète ne peut être pratiquée, à cause de la présence de la famille. On enlève, très rapidement en bloc, le néoplasme avec les plans sus et sous-jacents, et les organes adhérents, en vue d'une étude macroscopique et microscopique plus approfondie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

I. — Etude macroscopique

Aspect extérieur. — La tumeur volumineuse — nous avons dit qu'elle dépasse le volume d'une très grosse orange — a une forme plutôt irrégulière, en raison des prolongements se développant et pénétrant dans les organes voisins et de ses adhérences multiples. Cependant elle a une forme générale pyramidale à base externe cutanée, et dont la pointe se perd du côté du pharynx dont elle a refoulé la muqueuse, qui ne lui adhère que faiblement; de la partie supérieure de la base se détache un prolongement qui, sur le cadavre, montait derrière le maxillaire inférieur et atteignait le tragus.

Dimensions de la tumeur. — Le néoplasme, dans le sens transversal, c'est-à-dire du sommet pharyngien de la pyramide jusqu'à la peau, mesure 10 centimètres; de son bord mastoïdien jusqu'au plan inférieur, c'est-à-dire suivant une ligne oblique en avant et en bas, la tumeur atteint 10 centimètres; son épaisseur dans le sens antéro-postérieur peut être évaluée à 8 centimètres.

Rapports et adhérences. — Cette tumeur n'est pas adhérente à la peau; au niveau des lèvres de l'incision

exploratrice émergent des formations de dégénérescence ; d'autre part, du côté interne, le tissu néoplasique, atteignant sur le cadavre la ligne médiane, adhère avec le laryngo-pharynx et la base de la langue ; cette extrémité interne se continue en haut avec la face supérieure de la tumeur, et adhère fortement à la région du pharynx buccal : amygdales, piliers et voiles, enserrant et infiltrant donc, en un même bloc, tout le pharynx, de son orifice supérieur jusqu'au-dessous de l'os hyoïde.

Au delà, dans ses deux tiers externes, la face supérieure contournant le maxillaire est encapsulée et non adhérente.

La face postérieure apparaît recouverte d'une membrane fibreuse qui semble l'isoler des parties environnantes. Il en est de même pour sa face antérieure arrivant au contact de la grande corne de l'os hyoïde, face sur laquelle le sterno-cléido-mastoïdien, étalé, dont les fibres sont dispersées, se trouve complètement englobé dans une membrane fibreuse, sorte de capsule qui isole la tumeur du plan cellulaire sous-cutané.

Enfin, il nous faut noter, à la face inférieure, la pénétration du paquet vasculo-nerveux à ce niveau (artère, veine et nerf) qui traverse la masse néoplasique et gagne la région de la base du crâne.

Donc, d'une façon générale, nous avons l'impression d'être en présence d'une néoplasie qui, d'abord encapsulée, a ensuite proliféré rapidement, rompant sa membrane, et poussant de multiples prolongements dans toutes les directions, créant des adhérences et infiltrant les organes voisins.

Palpation. — A la palpation, la consistance de la tumeur est variable, plutôt molle que dure ; elle présente d'une part des zones de tissu élastique parfois assez

rénitent, et d'autre part des points fluctuants, donnant l'impression de tissus ramollis et liquides.

Coupe. — La coupe confirme cette impression; en effet, à côté de la masse générale de la tumeur, qui est constituée par des espèces de lobes de tissu compact et de consistance ferme, parsemé de petites granulations jaunâtres, laissant sourdre à la pression un suc cancéreux, séro-hématique, on constate à la partie externe des géodes à parois anfractueuses, contenant un liquide de dégénérescence; certaines de ces cavités pseudo-kystiques ont les dimensions de la grosseur d'un pois ; il en est d'autres qui sont ouvertes au niveau de l'ulcération constituée à la suite des incisions exploratrices.

La dissection du paquet vasculo-nerveux qui pénètre la face inférieure du néoplasme est d'une importance capitale pour préciser l'origine de la tumeur et par là son diagnostic.

Le développement de ce tissu néoformé a provoqué la dissociation de l'artère carotide primitive, de la veine jugulaire interne et du nerf pneumogastrique qui normalement traversent accolés la région cervicale. En effet, si nous suivons tout d'abord le trajet de la carotide, nous constatons que son point d'entrée dans la tumeur, sur la face inférieure, se trouve situé au milieu de la ligne joignant son extrémité profonde pharyngée à sa face externe cutanée. La direction générale de cette artère, à l'intérieur du néoplasme, passe par un plan répondant à environ son tiers antérieur : c'est-à-dire que la partie de la tumeur rétro-carotidienne est à peu près deux fois plus épaisse que la portion qui recouvre la face antérieure de la carotide.

La carotide primitive, 2 centimètres au-dessus de son entrée, se divise en ses deux branches : carotide interne

et carotide externe. Ces deux branches sont séparées immédiatement par le tissu néoplasique qui s'interpose entre elles deux. La carotide interne ne semble pas déviée, mais la carotide externe s'infléchit profondément en arrière et en haut un peu au-dessus de la division de la carotide primitive. La dissection de ces artères est difficile, le processus néoplasique ayant créé à ce niveau de sérieuses adhérences.

On peut distinguer, croisant les artères carotides, le nerf grand hypoglosse, émergeant de la tumeur, et qu'il est d'ailleurs impossible de suivre, soit par son extrémité centrale, soit par son extrémité distale.

Aussi intéressantes sont les constatations données par la dissection de la veine jugulaire interne et du nerf pneumogastrique.

Ces deux derniers sont situés à l'intérieur du tissu néoformé au niveau d'un plan plus postérieur que celui de la carotide, et se trouvent séparés d'elle par une épaisseur de tissu d'environ 1 centimètre et demi. La veine jugulaire interne est nettement reportée en arrière et en dehors ; il est difficile de l'isoler et de la disséquer tout le long de son trajet.

Le nerf pneumogastrique est non seulement séparé de la carotide et de la jugulaire, mais encore il est complètement étouffé et écrasé par le processus néoplasique qui en l'envahissant a dissocié ses fibres, et l'a inclus profondément dans ce tissu de nouvelle formation. A ce sujet, il peut bien nous être permis de faire remarquer que ces lésions graves du vague, entraînant son inhibition complète, n'ont retenti que légèrement sur le petit malade qui possédait son pneumogastrique droit absolument intact.

Ainsi, en résumé, nous nous trouvons en présence

d'une tumeur, du volume d'une grosse orange, adhérente dans les parties profondes avec le pharynx et le larynx qu'elle obstrue en partie ; d'autre part, englobant complètement le pneumogastrique, la veine jugulaire interne et la carotide, qu'elle sépare les uns des autres, et s'interposant entre les deux carotides interne et externe.

II. — Etude histologique

L'étude de cette tumeur, particulièrement difficile à cause de la friabilité extrême du tissu, a été faite d'une façon très méthodique, en prélevant de nombreux fragments, dans divers points de sa masse. L'examen de chacun d'eux a été pratiqué successivement à faible grossissement, et à l'aide de forts objectifs ; car il fallait s'entourer, pour le diagnostic délicat de la nature de la néoplasie, de toutes les données histologiques possibles, fournies aussi bien par l'étude de son mode de prolifération et par suite de sa disposition générale, que par l'étude cytologique de ses éléments.

1° Examen d'ensemble. Etude des coupes à faible grossissement.

Ce qui frappe au premier abord quand on examine l'ensemble de ces coupes, c'est la répartition toute spéciale du *tissu conjonctif* qui forme des sortes d'anneaux de sclérose autour des vaisseaux les plus volumineux, tandis que dans leur intervalle on aperçoit un semis de noyaux très denses appartenant à des cellules dont l'aspect ne peut être précisé qu'avec le fort grossissement, mais qui se révèlent, à l'examen actuel, comme formant

un tissu particulièrement dense, absolument dépourvu de trame conjonctive. Un autre point caractéristique, c'est la présence de larges zones dégénératives au niveau desquelles les colorations revêtent un caractère tout à fait spécial, et dont l'existence est facile à expliquer par des thromboses multiples qui apparaissent dans les axes vasculaires situés au centre des masses en dégénérescence. Celles-ci résultent donc, très vraisemblablement, des troubles nutritifs en relation avec ces altérations vasculaires.

Le parenchyme tumoral se présente sous deux aspects principaux.

a) Aspect pseudo-sarcomateux.— Cet aspect est caractérisé par le fait que, sur des espaces parfois considérables, les cellules tumorales sont disposées sans ordre apparent, rappelant la disposition de certains sarcomes. Nous avons employé à dessein la dénomination d'aspect pseudo-sarcomateux, pour marquer la disposition générale du tissu qui, ainsi qu'on le verra plus loin, n'a que l'aspect du sarcome, sans en avoir la structure réelle.

b) Aspect périthéliomateux. — Cet aspect est, comme on le sait, caractérisé par l'agencement particulier des éléments néoplasiques qui se disposent en manchons, autour des axes vasculaires. Nous discuterons plus loin la signification de ces apparences ; il nous suffit de faire remarquer ici que cette constitution, qui paraît si spéciale au premier abord, résulte tout simplement de ce fait, que la nutrition se fait mieux au voisinage des vaisseaux, et que par suite il y a là une zone où les cellules échappent aux dégénérations ischémiques dont il vient d'être question ci-dessus ; c'est donc un aspect

local qui tient à des conditions particulières de la nutrition des éléments qui constituent le néoplasme.

2° Etude analytique à fort grossissement des diverses parties de la tumeur.

Nous examinerons successivement le squelette conjonctivo-vasculaire et le parenchyme.

A. — Squelette conjonctivo-vasculaire.

La tumeur est parcourue par un grand nombre de vaisseaux de calibre variable qui offrent tous ce caractère d'être totalement dépourvus, dans leur paroi, d'éléments musculaires lisses et de membranes élastiques ; ce qui indique qu'il s'agit uniquement de vaisseaux capillaires.

Ces capillaires, mal calibrés, irréguliers de forme, sont constitués par un endothélium que renforcent extérieurement ces anneaux de sclérose mentionnés ci-dessus. Cette formation conjonctive dessine tantôt un anneau assez régulier autour du capillaire, d'autres fois elle forme des placards irréguliers, au sein desquels le capillaire principal occupe une situation plus ou moins excentrique.

Ces plages fibreuses sont constituées par un tissu collagène à fibrilles délicates qui forment un feutrage irrégulier, au sein duquel se creusent parfois de petites lacunes vasculaires formant une sorte de tissu spongieux; d'autres fois le tissu se régularise et se dispose en des strates concentriques aux lumières vasculaires.

Très souvent les vaisseaux capillaires sont le siège de phénomènes thrombosiques. Leur lumière apparaît alors obstruée en totalité ou en partie par un coagulum fibrineux, dans les mailles duquel apparaissent d'assez nom-

breux leucocytes. Dans certains vaisseaux la ligne endothéliale perd de sa régularité parce que ses éléments prolifèrent et vont organiser le thrombus.

B. — Parenchyme.

L'intervalle des axes vasculo-conjonctifs est rempli par le parenchyme de la tumeur, dont la constitution est au premier abord assez difficile à définir. A fort grossissement, en effet, les amas néoplasiques apparaissent constitués par des noyaux volumineux dont le plus grand nombre est assez régulièrement arrondi et ovoïde, et se présente constitué par une membrane nucléaire délicate, dans l'aire de laquelle apparaissent de nombreux corpuscules chromatiques. Ceux-ci, en général assez fins, irréguliers et nombreux, forment un dessin très serré au milieu duquel tranchent assez souvent des corpuscules plus gros, ayant la valeur de nucléoles plasmatiques.

Ces noyaux, en certains points, deviennnent monstrueux, soit par leurs dimensions qui peuvent s'élever à 3 ou 4 fois celles de la moyenne des noyaux voisins, soit par leur forme qui apparaît profondément bosselée, soit par leur structure, fortement hyperchromatique.

Les caryocinèses sont particulièrement rares tandis que les formes de division directe (surtout les fissurations de noyaux) sont au contraire très fréquentes ; il semble donc que la prolifération rapide dont cette tumeur a été le siège s'est surtout opérée suivant le mode amitotique.

Ces noyaux sont entourés d'une masse de protoplasme en quantité variable : tantôt il forme une mince bordure, qui entoure régulièrement le noyau ; d'autres fois il s'accumule en quantité plus considérable, dessinant un

corps cytoplasmique irrégulier, dont le noyau occupe le centre ou plus souvent se rapproche de l'un des bords.

Il en résulte la formation de corps cellulaires irréguliers, de la périphérie desquels partent de fins prolongements, qui les relient les uns aux autres. Cet aspect fusiforme ou étoilé des éléments du parenchyme, entre lesquels sont creusées des lacunes plus ou moins considérables, créent cette apparence de sarcome dont il a été question dans le paragraphe précédent. En réalité, ce n'est là qu'une apparence, car la substance fondamentale fibrillaire de nature collagène que l'on trouve dans les sarcomes fait ici totalement défaut. Il s'agit d'une masse syncytiale profondément vacuolisée, sauf au pourtour des noyaux où des plages plus ou moins étendues de protoplasme donnent l'impression de cellules étoilées qui s'anastomoseraient par leurs prolongements.

Du reste, les aptitudes de cette masse syncytiale à former des revêtements épithéliaux s'affirment autour de certaines vacuoles résultant de la fonte protoplasmique de certaines parties des travées : on voit les éléments du pourtour se disposer autour de la perte de substance de manière à constituer une sorte de petite *vésicule close*.

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES

Considérations histologiques

Ces faits que nous venons de noter sont intéressants et jettent un jour particulier sur la signification morphologique de ce tissu. On sait en effet, depuis les recherches de Laguesse, que les éléments qui entrent dans la constitution des glandes endocrines présentent tous ce caractère commun d'avoir une tendance marquée à constituer des vésicules closes.

En rapprochant cette propriété de celle qu'offrent ces éléments tumoraux à se disposer en manchons périvasculaires, autour de cavités munies d'un revêtement endothélial indiscutable, on voit que cette néoplasie présente les caractères majeurs du tissu endocrinien.

Etant donné le siège de la prolifération tumorale qui s'est manifestement faite au centre du faisceau vasculo-nerveaux du cou, dont elle a dissocié les éléments, il paraît vraisemblable de la rapporter à une glande vasculaire sanguine située à l'intérieur de ce faisceau, et tout naturellement on pense à la glande carotidienne. Cette tumeur serait donc, pour employer l'expression de Alezais et Peyron, un paragangliome carotidien.

A l'appui de ce diagnostic, nous pourrions invoquer d'abord la disposition en périthéliome d'une notable partie de la tumeur, et l'on sait l'importance de ce fait puisque Max Borst fait pour cette raison, des tumeurs carotidiennes, en quelque sorte le prototype du périthéliome, et que la plupart de ces tumeurs, rarement signalées (Beitzke, cité d'après Ribbert, n'en a relevé que 27 cas en 1914), ont été décrites comme périthéliomes.

Un autre caractère sur lequel insistent les auteurs (Ribbert), c'est la croissance purement expansive de ces tumeurs, ce qui est le fait de notre cas où, comme on l'a vu, on n'a pu relever aucune métastase.

Nous voudrions pouvoir donner ici la démonstration péremptoire qu'il s'agit bien là d'un tissu analogue à celui qui constitue la glande carotidienne. On doit le considérer, d'après les recherches anciennes de Stilling et de Kohn confirmées plus récemment par celle de Mulon et de Peyron, comme un organe chromaffine ou phæochrome, analogue par conséquent à la substance médullaire de l'organe surrénal. Cette démonstration serait fournie par la chromaffinité du tissu qui constitue la tumeur, c'est-à-dire par une affinité toute particulière pour les sels de chrome qui donnent au tissu chromaffine une coloration brunâtre absolument caractéristique. Il eût fallu pour cela fixer par un liquide à base de bichromate, réalisant certaines conditions chimiques qui ont été précisées par M. Grynfeltt dans sa monographie sur les cellules chromaffines. La fixation de la pièce n'a pas permis malheureusement d'effectuer cette réaction. Toutefois, grâce à une bonne fixation par le mélange picro-formol-trichloracétique, M. Grynfeltt a pu mettre en évidence dans le cytoplasme des éléments de la tumeur de très fins granules qui offrent l'aspect des granula

tions chromaffines. Ces granules présentent d'ailleurs dans notre cas (et ceci cadre absolument avec ce que M. Grynfeltt a indiqué dans ses travaux sur la capsule surrénale) une affinité très marquée pour la safranine et certaines autres couleurs basiques d'aniline. Cette réaction différencie bien les granulations chromaffines des grains de sécrétion de la plupart des glandes, qui sont en général acidophiles.

A l'appui de cette interprétation, vient encore la constatation de ce fait que le cytoplasme des travées présente une tendance accentuée à se vacuoliser; c'est là l'exagération d'un processus dont M. Grynfeltt a montré l'importance dans le fonctionnement normal de la cellule chromaffine, fait qui a été confirmé depuis par les recherches de Stoerk et H. Von Haberer et autres.

C'est cette vacualisation profonde qui aboutit à la formation de ces innombrables lacunes qui découpent irrégulièrement le cytoplasme, et qui pourrait induire en erreur les anatomistes, non prévenus sur l'importance des phénomènes cytologiques, dans l'appréciation exacte de la valeur morphologique de cette formation tumorale.

Cette fonte cytoplasmique est un caractère important et très général, dans les tumeurs paragangliomnaires, où elle représente une exagération d'une tendance normale, dans le tissu chromaffine; elle est des plus nettes, en certaines parties du paragangliome surrénal que Peyron a étudié dans sa thèse, et dont il a donné une représentation très exacte dans une des forts belles figures qui accompagnent son travail (planche XIII, fig. 20).

*
* *

En résumé, la tumeur, enlevée à l'autopsie par M. Etienne, n'est pas un sarcome; elle provient mani-

festement de la prolifération d'un orgame épithélial endocrinien qui aboutit à la formation de travées, dans lesquelles les contours cellulaires deviennent imprécis pàr le fusionnement des cellules et surtout par une vacuolisation profonde du cytoplasme. On retrouve cependant, autour des noyaux, des masses suffisamment étendues, dans lesquelles une analyse cytologique attentive permet de révéler de très fines granulations qui, par leur constitution et par certaines réactions, rappellent les granulations chromaffines.

Ces faits d'ordre cytologique, rapprochés du mode de croissance de la néoplasie, permettent de conclure qu'il s'agit, selon toute vraisemblance, d'une tumeur de la glande carotidienne, autrement dit d'un paragangliome carotidien, tel que l'ont défini Alezais et Peyron.

Considérations anatomo-macroscopiques

Au point de vue macroscopique les rapports du néoplasme sont bien, en général, ceux qui sont décrits pour certaines tumeurs du corpuscule carotidien.

En effet, il est bon de rappeler que notre paquet vasculo-nerveux est dissocié ; tandis qu'un néoplasme autre resserre plus intimement en quelque sorte la carotide, la veine jugulaire et le pneumogastrique les comprime et la les écrase ensemble, ici nous voyons que le tissu tumoral les a dissociés, en s'insinuant entre chacun d'eux.

De plus, le diagnostic en faveur d'un paragangliome carotidien s'affirme par la séparation nette qui existe entre les artères carotides interne et externe. Il faut en effet que la tumeur soit née dans le faisceau vasculo-nerveux, accolée à l'artère ; or nous savons que la glande

a une position rétro-carotidienne, qu'elle est nourrie par une branche de la carotide née au niveau de sa bifurcation, et qu'elle est reliée à l'artère par un pédicule fibreux et vasculaire. En se développant, le néoplasme s'est insinué dans la fourche de bifurcation des deux carotides, les a séparées nettement, puis à la suite de son énorme prolifération les a englobées totalement dans le tissu nouvellement formé.

Nous faisons remarquer aussi que les carotides ont, en quelque sorte, suivi le sens du développement de la tumeur. En effet, elles sont déviées en avant de leur position naturelle, puisque les battements artériels toujours perceptibles se sentaient sous une faible épaisseur de tissu néoplasique. C'est un des caractères des néoplasmes de la glande carotidienne que de refouler ainsi, au devant d'eux, les artères.

Au contraire, la veine et le nerf ont été refoulés plus postérieurement ; comprimés et écrasés, leur dissection, comme nous l'avons dit au paragraphe d'anatomie pathologique, a été à peu près impossible.

En étudiant attentivement la pièce d'autopsie, nous avons pu déceler sur plusieurs de ses faces l'existence d'une membrane limitante ; la tumeur, d'abord encapsulée, a donc ensuite proliféré rapidement, rompu sa capsule et adhéré aux tissus voisins, caractère général de toutes les tumeurs malignes.

Considérations étiologiques

Ce fait frappant est à signaler que ce néoplasme a apparu chez un enfant mâle de 29 mois. Jusqu'ici les

paragangliomes n'ont été signalés que chez les adultes : ce sont des tumeurs de l'âge adulte.

Anquez, dans sa thèse en 1914, ne publie qu'un cas apparu chez un adolescent de 17 ans. Et, quoique Reclus et Chevassu (Revue de chirurgie, 1903) aient émis l'opinion que la tumeur du corpuscule carotidien était une tumeur des jeunes, les statistiques prouvent que leur plus grande fréquence apparaît entre 30 et 50 ans et que le sexe féminin semble plus particulièrement atteint.

Quelles sont les causes de cette néoplasie chez notre petit malade ?

Nous ne pouvons ici invoquer aucun autre antécédent morbide, ou du moins il n'a pu être décelé. Il aurait été intéressant de connaître les causes de la mort des quatre enfants précédents, mais les parents n'ont pu fournir aucun renseignement.

Rappelons que le traitement antisyphilitique n'a entravé en rien l'évolution de la tumeur.

Considérations cliniques

Le paraganglione carotidien dont l'étude fait l'objet de notre thèse a évolué avec une rapidité que l'on n'est pas habitué à constater.

On est d'accord pour reconnaître qu'il y a dans l'évolution des tumeurs carotidiennes une phase insidieuse et longue. Ce n'est le plus souvent que par hasard que les malades ont leur attention attirée par un nodule, saillant à la face latérale du cou. Cette petite néoplasie, d'allure bénigne, se met à augmenter de volume, parfois plusieurs années après son apparition, et à ce moment

seulement peut acquérir un caractère de malignité indiscutable.

En général, ces tumeurs demeurent bénignes, les cas malins étant les plus rares.

Ici, la rapidité d'évolution et la gravité des symptômes fonctionnels semblent s'expliquer par l'âge du petit malade.

Nous savons, en effet, que les néoplasmes apparus chez les jeunes enfants ont un caractère de malignité manifeste et intense. Telle tumeur maligne évoluant en quelques années chez un adulte, tue l'enfant en quelques mois.

Diagnostic

Quand le petit D. S... fut amené dans le service de chirurgie infantile, le diagnostic de tumeur maligne était le plus probable. La nature exacte ne pouvait être cependant fixée que par l'examen histologique.

Quelles sont les néoplasies qui peuvent donner un aspect clinique identique au cas étudié ?

Tumeur située à la région latérale du cou, sous le sterno-cléido-mastoïdien, s'étendant de l'os hyoïde à l'apophyse mastoïde, immobile dans le sens vertical, ne pouvant que très légèrement être mobilisée transversalement ; ne présentant ni battements ni expansion.

Il nous faut rejeter les adénites subaiguës, les formes ganglionnaires de cancer pharyngo-laryngé dont le diagnostic est banal et les cas nombreux. A rejeter aussi les lipomes, fibromes et enchondromes.

Il ne reste que les sarcomes ganglionnaires et les branchiomes malins.

Le diagnostic le plus délicat est celui qui doit se poser

entre le branchiome malin et le paragangliome. Pour le cas qui nous occupe, le diagnostic clinique ne pouvait être qu'hésitant entre ces deux tumeurs. Car notre néoplasie présentait des caractères d'une malignité exceptionnelle pour le paragangliome et normale pour le branchiome malin. Nous le répétons, le diagnostic histologique pouvait seul trancher le différent.

Considérations thérapeutiques

Tout acte chirurgical était impossible, la tumeur étant trop adhérente pour être extirpée. Aussi, comme cela a été rapporté dans l'observation, s'est-on borné à traiter la néoplasie par les rayons ultra-violets.

En présence de troubles asphyxiques imminents on a pratiqué une trachéotomie sous-cricoïdienne : ce ne pouvait être qu'un traitement de dernière extrémité.

CONCLUSION

Quelle conclusion tirer de ce cas étudié ? Cela est bien délicat. Nous offrons ce petit travail comme un document versé aux débats, pouvant servir à l'étude et au diagnostic si difficile de certaines tumeurs du cou.

Car si le cas dont nous rapportons l'histoire présente au point de vue histologique les caractères nets et indiscutables du paragangliome carotidien, il s'éloigne étiologiquement et cliniquement de tous les cas connus et étudiés jusqu'ici, des tumeurs de la glande carotidienne.

BIBLIOGRAPHIE

Liste des ouvrages consultés

Alezais et Peyron. — Histogénèse des paraganglions carotidiens (Association française pour l'étude du cancer, 24 avril 1911, t. IV, p. 181).

Anquez. — Tumeurs de la glande carotidienne (Thèse de Paris, 1914).

Borst (Max). — Die Lehre von den Geschwülsten (Wiesbaden, 1902).

Begouin, Bamard et Pichaud. — Sur un cas de tumeur de la région cervicale (Journal de médecine de Bordeaux, 25 avril 1923).

Dubecq, Massé et Lacoste. — Notes sur le corpuscule rétro-carotidien (Journal de médecine de Bordeaux, 1923).

Grynfeltt. — Recherches anatomiques et biologiques sur les organes surrénaux des plagiostomes (Thèse de la Faculté des sciences de Paris, 1903).

— Sur la présence de granulations spécifiques dans les cellules chromaffines de Kohn (5e Congrès de l'Association des anatomistes. Liège, 1903).

— Notes histologiques sur la capsule surrénale des amphibiens (Journal de l'anatomie et de la physiologie. Paris, 1904).

Hartmann. — Tumeurs de la région cervicale (Journal des praticiens, t. XXXV, n° 18, 30 avril 1921).

Liegel. — Epithelioma branchial du cou (Thèse de Paris, 1907).

— Gazette des Hôpitaux, 1907, p. 1767.

Le Doze. — Des branchiomes cervicaux faciaux (Thèse de Montpellier, 1913).

Mercer. — Tumeur du cou d'origine obscure (The British Journal of surgery, avril 1923).

Peyron. — Le paraganglione surrénal (Thèse de Paris, 1917).

Pagès. — Paraganglione carotidien et ses tumeurs (Thèse de Montpellier, 1911).

Reclus et Chevassu. — Tumeurs du corpuscule rétro-carotidien (Revue de chirurgie, 1903).

Ribbert (Dr Hugo). — Geschwulstehre (Bonn, 1914, p. 445).

Thomson. — Une tumeur du cou (The British medical Journal, 5 février 1921).

Truffert. — Les branchiomes du cou (Annales des maladies de l'oreille, du larynx, du nez et du pharynx, janvier 1923).

Veau. — Epithélioma branchial du cou (Revue de chirurgie, 1900, p. 347).

— Thèse de Paris, 1901.

En ma qualité de Censeur de tour, j'ai lu la Thèse ayant pour titre :

Un cas de paraganglione carotidien chez un enfant,

par Mlle Suzanne Augé.

Je pense que la Faculté peut en permettre l'impression.

Montpellier, le 30 mars 1924.

Le Professeur,

GRYNFELTT.

Vu :

Montpellier, le 1er avril 1924.

Le Doyen,

EUZIÈRE.

Vu et permis d'imprimer :

Montpellier, le 2 avril 1924.

Le Recteur,

Jules COULET.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admise dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueuse et reconnaissante envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque !

MONTPELLIER. — IMPRIMERIE « L'ABEILLE », 14, AVENUE DE TOULOUSE